



Reporte de caso clínico. Fibroma Osificante Juvenil

Juvenile Ossifying fibroma. A case report

Recibido: 2017/03/02. Aceptado: 2017/05/05. Publicado: 2017/09/01

Robalino Torres Diego Alejandro¹
Sandoval Portilla Fernando José²
Sandoval Vernimmen Raúl Fernando³

¹ Universidad San Francisco de Quito, Colegio de Ciencias de la Salud, Escuela de Odontología, Clínica Odontológica, Campus Cumbayá, oficina CC 1 00, casilla postal 1 7-1 200-841. Quito - Ecuador.

Correo electrónico: alejodr87@hotmail.com

² Universidad San Francisco de Quito, Colegio de Ciencias de la Salud, Escuela de Odontología, Clínica Odontológica, Campus Cumbayá, oficina CC 1 00, casilla postal 1 7-1 200-841. Quito-Ecuador.

Correo electrónico: fjose28@hotmail.com

³ Universidad San Francisco de Quito, Colegio de Ciencias de la Salud, Escuela de Odontología, Clínica Odontológica, Campus Cumbayá, oficina CC 1 00, casilla postal 1 7-1 200-841. Quito-Ecuador.

Correo electrónico: fsandoval@usfq.edu.ec



Resumen

Se presenta el caso clínico de un paciente de sexo masculino de 11 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de importancia, quien acude a la consulta en el mes de abril de 2014 por presencia de deformidad facial. Se realizó una tomografía axial computarizada del macizo facial evidenciándose una lesión ocupativa de seno maxilar derecho con extensión hacia el piso de órbita, región nasal y maxilar, la cual provocaba la deformidad de las estructuras óseas. La biopsia incisional fue compatible con fibroma osificante juvenil. Posteriormente se realizó la enucleación de la lesión más la reconstrucción del defecto en piso de órbita con resultados satisfactorios para el paciente. El Fibroma osificante juvenil es un tipo de lesión benigna poco frecuente que puede ser muy agresiva y con una alta tasa de recidiva en ciertos casos, por lo cual se debe realizar un diagnóstico y tratamiento adecuados con un seguimiento de los pacientes a largo plazo.

Palabras clave: Fibroma osificante juvenil. Lesión fibro-ósea. Recurrencia. Reconstrucción.

Abstract

This report presents the case of an 11 year old male patient, without personal or family history of importance, who consults due to facial deformity in April 2014. A computerized axial tomography of face was performed being demonstrated a right maxillary sinus occupational lesion with extension to the orbital floor, nasal and maxillary region, which caused deformity of the bony structures. Incisional biopsy was compatible with juvenile ossifying fibroma. Subsequently, the enucleation of the pathology and reconstruction of the defect in the orbital floor were performed with satisfactory results for the patient.

Juvenile ossifying fibroma is a type of benign lesion infrequent, can be very aggressive and has a high rate of relapse in certain cases, so a proper diagnosis and treatment should be performed with a long term follow up of patients.

Key words: Juvenile ossifying fibroma. Fibro-osseous tumours. Recurrence. Reconstruction.



Introducción

El Fibroma Osificante Juvenil es una lesión fibro-ósea benigna, de crecimiento agresivo local, que se caracteriza por aparecer a una edad temprana afectando a niños y adolescentes. Es conocido también como fibroma osificante juvenil activo o como fibroma osificante juvenil agresivo ^{1,2}.

Esta lesión se distingue del fibroma osificante por la edad de apareamiento, los sitios involucrados y por su agresividad. Comprende el 2% de los tumores orales en niños ^{3,4,5}. De acuerdo a la clasificación de la O.M.S. (Organización Mundial de la Salud), el Fibroma Osificante juvenil ocurre con frecuencia en niños y adolescentes menores de 15 años ^{2,6,7,8}.

Existen 2 variantes histopatológicas de la lesión: psamomatoide y trabecular ^{1,4,5}. El patrón trabecular se observa en pacientes jóvenes entre los 8.5 - 12 años, la variante psamomatoide se aprecia aproximadamente a los 20 años de edad ⁴. El patrón trabecular involucra al maxilar o mandíbula, mientras que el patrón psamomatoide se origina en los senos paranasales, cavidad orbitaria, nasal y craneal. Existe controversia entre la mayor predilección por el maxilar o la mandíbula. Estas lesiones demuestran leve predilección por el sexo masculino y demuestran un comportamiento más agresivo comparado con el fibroma osificante común observado en adultos ^{9,10,11,12}.

Histológicamente está compuesto por tejido conectivo fibroso celular y tiene pequeñas áreas de células gigantes ^{8,11}. Se observa con frecuencia áreas de infiltrado hemorrágico y figuras mitóticas poco numerosas. El componente mineralizado en ambos patrones es diferente. El patrón trabecular presenta filamentos irregulares de matriz osteoide altamente celular y osteocitos irregulares; estos filamentos están frecuentemente rodeados por osteoblastos gruesos y en otras áreas por osteoclastos multinucleados ^{13,14,15,16}. El patrón psamomatoide forma láminas concéntricas y osículos esféricos

distintivos que varían en su forma que frecuentemente poseen centros basófilos con bordes de osteoide eosinofílicos periféricos y un componente mixoide con áreas similares al quiste óseo aneurismático ^{4,6,11}.

Al estudio de imagen, ambos patrones revelan características similares siendo no encapsulados y de bordes definidos del hueso circundante. Se observan como una lesión radiolúcida bien circunscrita que en algunos casos contienen radiopacidades centrales. Las lesiones agresivas provocan adelgazamiento, perforación en la cortical y desplazamiento de estructuras vecinas. Al estar bien circunscritas se pueden diferenciar de otras lesiones fibro-ósneas como displasia fibrosa, la misma que puede presentar características histológicas similares ^{7,13,17,18}.

Las complicaciones secundarias a la neoplasia se deben normalmente a la incidencia sobre las estructuras vecinas debido al persistente crecimiento, las lesiones se pueden originar en los senos paranasales penetrando en las cavidades orbitarias, craneal y nasal, por ende, se puede presentar obstrucción nasal, exoftalmos o proptosis, la ceguera permanente o temporal es poco frecuente. Se ha observado extensión intracraneal en neoplasias originadas adyacentes a las láminas cribiformes ^{2,8,13,15}.

Debido a su crecimiento lento y asintomático pueden ser bastante grandes en su presentación inicial, sin embargo, algunas lesiones demuestran crecimiento rápido en especial en niños ^{3,4}.

A diferencia del fibroma osificante común cuyas tasas de recidiva son muy bajas, las tasas de recurrencia para el fibroma osificante juvenil varían habiéndose reportado como altas ^{1,10}. Por lo tanto, no es raro que estas lesiones requieran de otra intervención para su recesión completa debido a la enucleación incompleta del tumor ^{13,17}.

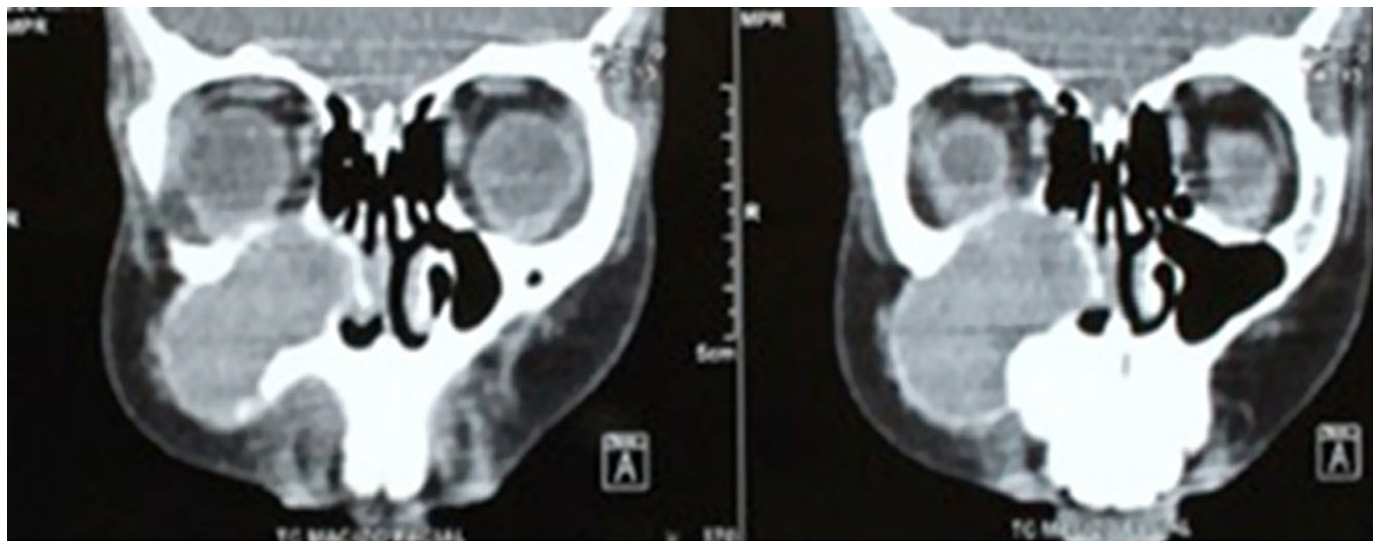


Figura 1. TAC cortes coronales, presencia de lesión isodensa en región de maxilar derecha, que provoca deformidad de estructuras vecinas.

Presentación del caso

Un paciente de sexo masculino de 11 años de edad acude acompañado de sus padres al servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial de la Universidad San Francisco de Quito. Al examen físico extraoral, se observó un aumento de volumen en región de hemicara del lado derecho, los padres del paciente refirieron un tiempo de evolución de 2 años sin antecedentes de patología de importancia, ni tratamientos previos.

Al examen tomográfico se evidenció una lesión ocupativa en el seno maxilar del lado derecho con extensión hacia el piso de órbita de aproximadamente 6 x 6 cm, la cual provocaba deformidad de estructuras óseas, desplazamiento de la pared lateral de la fosa nasal derecha y falta de continuidad en la cortical maxilar del mismo lado (Fig. 1,2).

Se realizó una biopsia de tipo incisional que fue enviada para estudio histopatológico. El resultado de la muestra reportó características

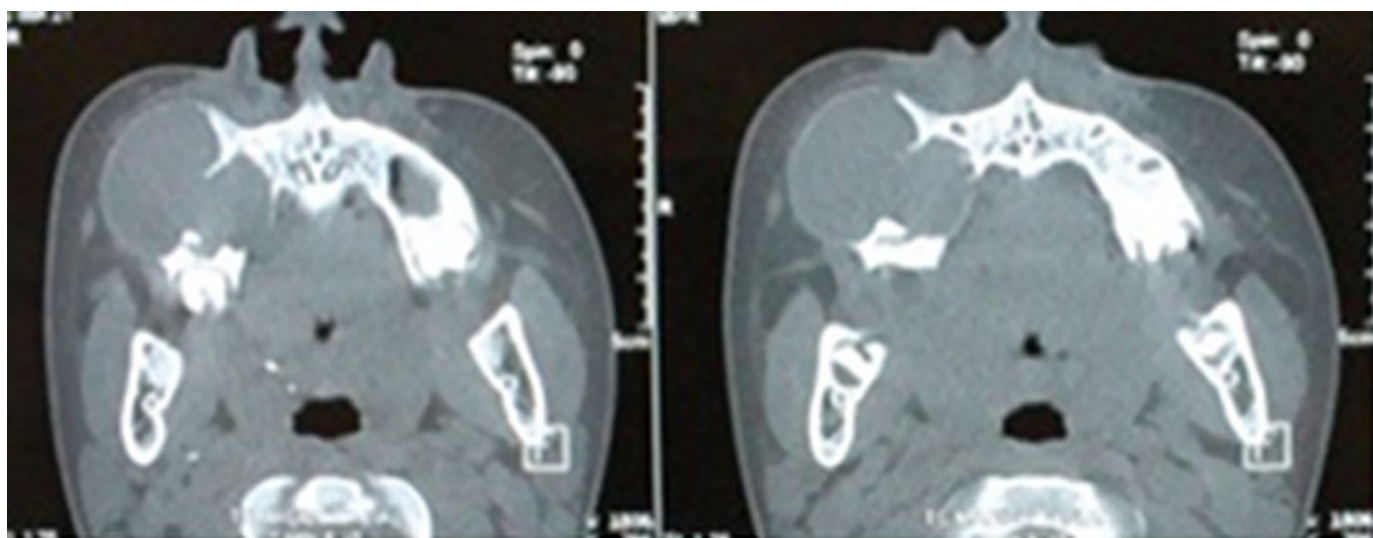


Figura 2. TAC cortes axiales, se observa extensión de lesión en región maxilar derecha.



Figura 3. Exposición de la lesión mediante abordaje intraoral.

extensión del fibroma hacia el seno maxilar y piso de órbita derechos (Fig.3).

La enucleación de la lesión fue completa, e involucró la extracción de las piezas dentales 14,15,16,17,18, en el mismo tiempo quirúrgico (Fig. 4,5).

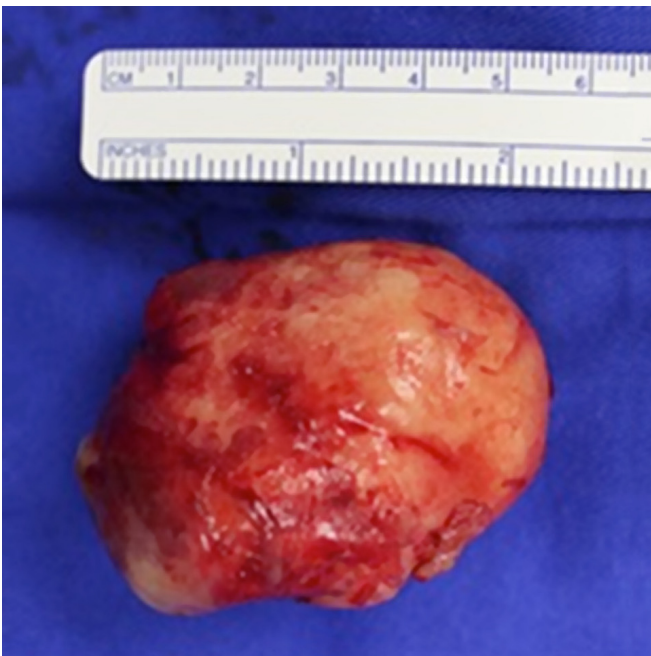


Figura 4. Enucleación completa de la lesión.

Un defecto amplio ocurrió tras el retiro de la lesión, el defecto involucró el piso de órbita del lado derecho, mismo que fue reconstruido



Figura 5. Extracción de piezas dentales 14,15,16,17,18 asociadas a la lesión.

mediante un abordaje tranconjuntival con material de osteosíntesis (malla de titanio, placa para el reborde orbitario y tornillos de osteosíntesis) (Figs. 6,7).



Figura 6. Abordaje tranconjuntival. Colocación de malla de titanio en piso de órbita lado derecho y placa en RIM orbitario para reconstrucción del defecto causado por enucleación de la lesión.

Luego de la extirpación de la lesión y reconstrucción del piso de órbita, se realizaron hemostasia, cuidados de la cavidad y sutura de los abordajes intraoral y tranconjuntival (Fig. 8).

No hubo complicaciones en el procedimiento, el paciente permaneció hospitalizado 3 días tras su intervención quirúrgica, recibió medicación vía intravenosa y posteriormente fue dado de alta con cuidados locales e indicaciones generales.

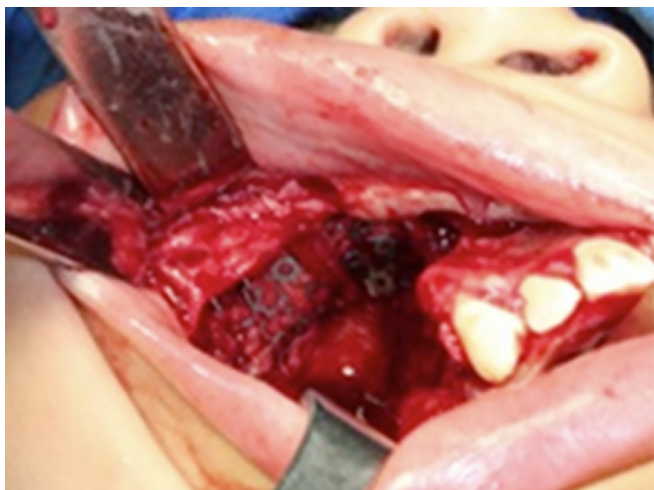


Figura 7. Vista intraoral de material de osteosíntesis en piso de órbita derecho.

La lesión fue enviada para el estudio histopatológico. En los cortes de la muestra se observó la presencia de tejido conectivo denso con matriz ósea osteoide abundante, infiltrado inflamatorio, delimitación con tejido óseo normal y con mayor acercamiento se evidenció calcificaciones con tejido conjuntivo denso circundante confirmándose el diagnóstico definitivo de fibroma osificante juvenil (Figs. 9-11).



Figura 8. Control postoperatorio. Sutura en mucosa gingival y vestibular de abordaje intraoral.

Se realizó un seguimiento de 36 meses del paciente posterior a la intervención quirúrgica, no se observó recurrencia de la lesión.

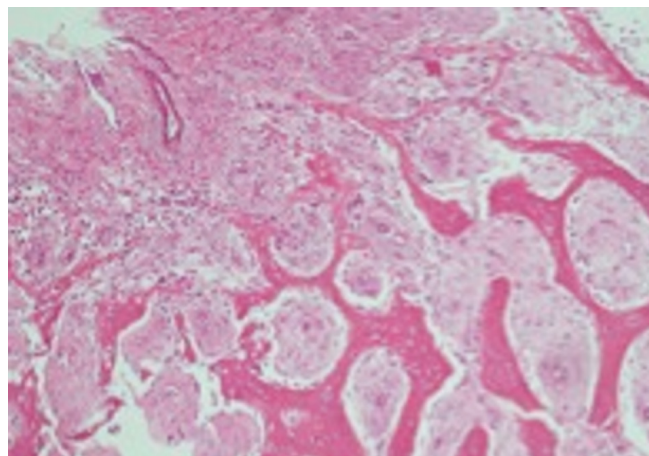


Figura 9. Corte histológico de la lesión, se aprecia tejido conectivo denso con matriz ósea osteoide abundante e infiltrado inflamatorio.

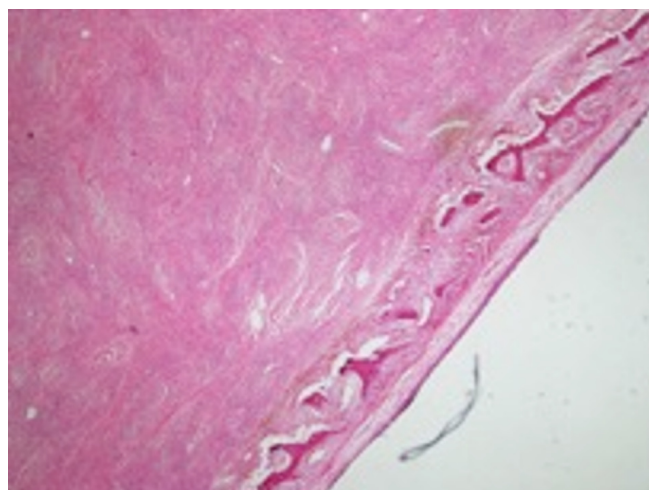


Figura 10. Corte histológico de la lesión, se diferencia límite de la lesión del tejido óseo normal.

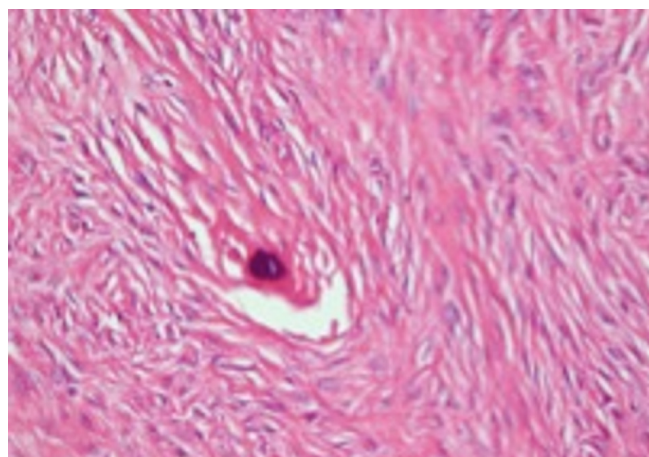


Figura 11. Corte histológico de la lesión, se aprecia calcificación en el centro de muestra, con tejido conjuntivo denso circundante.



Figura 12. Control del paciente 6 meses postquirúrgico, se observa simetría facial.

Actualmente no existe dificultad fonatoria y se planifica tratamiento de rehabilitación oral a través de regeneración ósea guiada y colocación de implantes dentales (Fig. 12).

Discusión

El fibroma osificante pertenece al grupo de lesiones fibro óseas, la Organización Mundial de la Salud define al fibroma osificante como una neoplasia benigna ^{4,7,13}. Se cree que estos tumores mesodérmicos se desarrollan de las células de origen odontogénico, probablemente del ligamento periodontal o como alternativa de un nido de células mesénquimales primitivas o de células restantes que permanecieron después de la migración incompleta de la parte medial nasal. El fibroma osificante juvenil no es común,

representa el 2% de los tumores orales en niños, se presenta a edad de los 15 años o menos en un 79%, pueden crecer rápidamente y son más agresivos que el fibroma osificante común ^{5,6}.

Esta lesión describe dos subgrupos de acuerdo a sus características histológicas, el fibroma osificante juvenil psamomatoide y el fibroma osificante juvenil trabecular. Puede presentarse como una lesión solitaria o como múltiples lesiones lo cual se piensa que es raro, sin embargo, se ha reportado en la literatura un caso de fibroma osificante juvenil psamomatoide bilateral ^{3,7}.

El diagnóstico del fibroma osificante juvenil se realiza en base a la histología. El patrón psamomatoide el cual es más frecuente, se caracteriza por osículos esféricos en el tejido fibroso celular, los osículos tienen un borde grueso e irregular de colágeno. El patrón trabecular se reconoce por sus trabéculas de tejido óseo, amplias lagunas, osteocitos abultados y una base de gruesos osteoblastos. También se pueden apreciar bandas de osteoide ¹⁵.

En el estudio imagenológico, la demarcación del tumor del hueso circundante es bien delimitada, sus bordes son bien definidos en el 85% de los casos, lo cual es importante para el diagnóstico diferencial con la displasia fibrosa. La radiolucidez de la lesión puede variar dependiendo de la etapa de maduración y calcificación ^{11,17}.

El tratamiento es quirúrgico, sin embargo, es controversial. Amplias recesiones en mandíbula y maxilar se pueden requerir a menudo de acuerdo a la extensión en lugar de curetaje y enucleación. Para lesiones pequeñas se considera como tratamiento satisfactorio una enucleación local y curetaje amplio; sin embargo, autores consideran para lesiones agresivas de crecimiento rápido realizar una recesión con un margen de seguridad de 5mm ya que la infiltración en el hueso adyacente es mínima ^{3,9}.

En nuestro caso clínico, se realizó la resección completa de la lesión a través de un abordaje intraoral, más curetaje del tejido óseo sano.

Amplias resecciones se deben considerar en casos donde existió recurrencia e invasión de cavidades óseas. No se ha registrado transformación maligna ⁴. Está contraindicada la radioterapia debido a que se cree que los tumores tienen un comportamiento resistente y no son sensibles ^{10,11}.

La recurrencia es rara cuando se ha realizado la enucleación completa de la lesión. Se ha reportado una tasa de recurrencia entre el 30%-58%, en aquellos casos se puede optar por enucleaciones más radicales ^{15,16}.

Conclusiones

En el presente trabajo presentamos un caso clínico de fibroma osificante juvenil en un paciente de 11 años de edad y el manejo de la lesión en base a evidencia científica.

Esta lesión de desarrollo juvenil puede describir un comportamiento local agresivo por lo cual consideramos que se debe establecer un diagnóstico precoz correcto para aplicar el tratamiento adecuado, siendo la resección quirúrgica completa el tratamiento de elección.

Recomendamos un seguimiento de los casos a largo plazo para detectar probables recurrencias.

Bibliografía

1. Ollfa BG, Nadia R, Safa N, Madiha M, Wafa A, Ines H. Juvenile ossifying fibroma of the maxilla. *Egypt J Ear, Nose, Throat Allied Sciences*. 2016;1–5.
2. Sun G, Chen X, Tang E, Li Z, J L. Juvenile ossifying fibroma of the maxilla. *J Oral Maxillofac Surg*. 2007;36:82–5.
3. Ahumada RB, Gunckel R, Mardones M, Carrasco R, Canto L. Fibroma osificante juvenil trabecular mandibular: presentación de un caso con reconstrucción inmediata mediante un injerto libre de la cresta ilíaca y costochondral. *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*. 2013;7 (1):38–43.
4. Smith SF, Eng M, Newman L, Eng F, Papadopoulos H. Juvenile Aggressive Psammomatoid Ossifying Fibroma?: An Interesting, Challenging, and Unusual Case Report and Review of the Literature. *J Oral Maxillofac Surg*. 2009;67 (1):200–6.
5. Roberto P, Neder T, Semboloni W. Juvenile ossifying fibroma of the jaw. *British Journal of Oral Maxillofacial Surg*. 2008;46:480–1.
6. Leimola-Virtanen R, Vahatalo K, Syrjanen S. Juvenile Active Ossifying Fibroma of the Mandible?: A Report of 2 Cases. *J Oral Maxillofac Surg*. 2001;59:439–44.
7. Popli DB, Desai R, Bansal S. Bilateral Psammomatoid Ossifying Fibroma?: A Case Report and Review of the Literature. *J Oral Maxillofac Surg*. 2013;71 (4):714–20.
8. Waldron CA. Fibro-osseous Lesions of the Jaws. *J Oral Maxillofac Surg*. 1993;51 (8):828–35.
9. San Martín J, Andrade J, Baeza M, Toro C. Fibroma osificante juvenil, presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2014;49–53.
10. Colmenero-Ruiz C, Cano Sanchez J, Martínez-Iturriaga M, Campo-Trapero J, Castelló-Fortet J. Multistage Reconstruction in Facial Juvenile Psammomatoid Ossifying Fibroma: Clinical Therapeutic Conference. *J Oral Maxillofac Surg*. 2011;69 (7):2055–63.



11. Partridge JE, Hicks MJ, Marchena J. A 7-Year-Old With Progressive Mandibular Expansion. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007;65:2047–55.
12. Waldron CA. Fibro-osseous Lesions of the Jaws. *J Oral Maxillofac Surg.* 1985;43:249–62.
13. Halkias LE, Larsen PE, Allen CM, Steinberg M. Rapidly Growing, Expansile Mass of the Mandible in a 6-Year-old Boy. *J Oral Maxillofac Surg.* 1998;56:866–71.
14. Wu PC, Leung P, Ma KM. Recurrent Cementifying Fibroma. *J Oral Maxillofac Surg.* 1986;44:229–34.
15. Reaume C, Schmid R, Wesley R. Aggressive Ossifying Fibroma of the Mandible. *J Oral Maxillofac Surg.* 1985;43:631–5.
16. El-Mofty S., Louis S. Psammomatoid and trabecular juvenile ossifying fibroma of the craniofacial skeleton?: Two distinct clinicopathologic entities. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2002;93:296–304.
17. Owosho AA, Hughes MA, Prasad JL, Potluri A. Psammomatoid and trabecular juvenile ossifying fibroma?: two distinct radiologic entities. *Oral Surgery, Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2014;118 (6):732–8.
18. Deshingkar SA, Barpande SR, Bhavthankar JD. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma with secondary aneurysmal bone cyst of mandible. *The Saudi Journal for Dental Research.* 2014;5 (2):135–8.